FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1962 **THÈSE** N° 1281

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Jean, Georges, Julien DECHERF

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

Né le 22 mars 1933, à Béthune (Pas-de-Calais)

Présentée et soutenue publiquement le 1962

Manifestations oto-rhino-laryngologiques de la dermatite bulleuse muco-synéchiante

Président : M. AUBRY, Professeur

IMPRIMERIE
R. FOULON & Cie
29, Rue Deparcieux, 29
PARIS — 1962

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1962 **THÈSE** N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Jean, Georges, Julien DECHERF

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

Né le 22 mars 1933, à Béthune (Pas-de-Calais)

Présentée et soutenue publiquement le 196

Manifestations oto-rhino-laryngologiques de la dermatite bulleuse muco-synéchiante

Président : M. AUBRY, Professeur

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

IMPRIMERIE
R. FOULON & Cie
29, Rue Deparcieux, 29
PARIS — 1962

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Aubin (A.), Bénard (H.), Bulliard (H.), Cadenat (F.), Chabrol (E.), Champy (C.), Debré (R.), Fey (B.), Gastinel (P.), Halphen (E.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Lantuejoul (P.), Laroche (G.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Mathieu (P.), Mocquot (P.), Mondor (H.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonguet (P.), Olivier (E.), Pasteur Valléry-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Quénu (J.), Richet (C.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.).

DOYEN : Léon BINET, *Membre de l'Institut*

1er ASSESSEUR : Jean VERNE — 2e ASSESSEUR : Gaston CORDIER

I. — PROFESSEURS

1° CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) PROFESSEURS TITULAIRES :

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.), SCHAPIRA (G.)
Biologie appliquée à l'Educat. phys. et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Embryologie	GIROUD (A.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie (Lariboisière)	N...
Histologie	VERNE (J.)
Hygiène et médecine préventive	JOANNON (P.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	PIEDELIÈVRE (R.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	GALLIARD (H.)
Pathologie chirurgicale	HUGUIER (J.)
Pathologie exotique	LAVIER (G.)
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	MILLIEZ (P.)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	BOUDIN (G.)
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
Physiologie	BINET (L.), BARGETON (D.)
Physiologie et pathologie obstétricale	LEPAGE (F.)
Physique médicale	DOGNON (A.), DJOURNO (A.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	N...
Thérapeutique	CONTE (M.)

b) PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL :

Biochimie médicale	DESGREZ (P.), POLONOVSKI (J.)
Biologie médicale	BOURLIÈRE (F.)
Embryologie	TUCHMANN (H.)
Hygiène et médecine préventive	DEPARIS (M.)
Parasitologie	BRUMPT (L.C.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
Pharmacologie	LÉVY (Mlle J.)
Physiologie	PARROT (J.)
Physique médicale	KELLERSHOHN (L.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)	Redon (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)	Mouquin (M.)
Cliniques chirurgicales : *Beaujon* : Lortat-Jacob (J.-L.) — *Cochin* : Léger (L.) — *Hôtel-Dieu* : Patel (J.) — *Pitié* : Cordier (G.) — *Saint-Antoine* : Gosset (J.) — *Salpêtrière* : Sicard (A.) — *Tenon* : Olivier (Cl.).	
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)	Fèvre (M.)
Clinique chirurg. orthopédique et réparat. (Cochin)	Merle d'Aubigné (R.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)	Gaudart d'Allaines (F. de)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laënnec)	Mathey (J.)
Clinique endocrinologique (Pitié)	Decourt (J.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)	Lamy (M.)
Clinique gynécologique (Broca)	Funck-Brentano (P.)
Clinique des maladies cutanées et syphilit. (St-Louis)	Degos (R.)
Clinique des maladies des Enfants (Enfants-Malades)	Cathala (J.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)	Mollaret (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)	Delay (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)	Hamburger (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)	Marchal (G.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	Castaigne (P.)
Cliniques médicales : *Boucicaut* : Lenègre (J.) — *Broussais* : Soulié (P.) — *Cochin* : Justin-Besançon (L.) ; Brouet (G.) — *Hôtel-Dieu* : Bariéty (M.) — *Lariboisière* : Sèze (S. de) — *Pitié* : Dreyfus (G.) — *Saint-Antoine* : Kourilsky (R.).	
Clinique médicale d'hydrologie thérapeutique et climatologie (Bichat)	Debray (C.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	Gennes (L. de)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)	Derot (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	David (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	Garcin (R.)
Cliniques obstétricales : *Baudelocque* : Lacomme (M.) — *Foch* (Suresnes) : Merger (R.).	
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	Varangot (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	Renard (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	Aubry (M.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	Lelong (M.)
Clinique de pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	Marie (J.)
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laënnec)	Bernard (E.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	Michaux (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	Coste (F.)
Clinique stomatologique (Pitié)	Dechaume (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	Roux (M.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	Lemaire (A.)
Clinique toxicologique	Gaultier (M.)
Clinique traumatologique	Padovani (P.)
Séméiologie médicale	Domart (A.)
Séméiologie et clinique chirurgicales	Poilleux (F.)
Clinique urologique (Necker)	Couvelaire (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	Turpin (R.)

b) Professeurs a titre personnel :

Médecine	Bour (H.), Lhermitte (F.), Pequignot (H.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGREGES ET MAITRES DE CONFERENCES-AGREGES

Anatomie :
MM. Cabrol (C.); Couinaud (C.); Gillot (C.); Olivier (G.).

Anatomie pathologique :
Mlle Gauthier-Villars (P.), *pr. s. ch.*; MM. Abelanet (R.); Busser (F.); Chomette (G.); Gouygou (Ch.), *m. conf.*; Nezeloff (Ch.); Orcel (L.); Paillas (J.).

Anesthésiologie :
MM. Kern (E.); Vourc'h (G.).

Bactériologie :
MM. Barbier (P.); Christol (D.); Le Minor (L.); Tournier (P.).

Biochimie médicale :
MM. Baulieu (Et.), *m. conf.*; Bourillon (R.); Cartier (P.); Dreyfus (J.-Cl.); Gonnard (P.); Kruh (J.); Jérome (H.).

Biologie appliquée à l'Education Physique et aux Sports : M. Plas (F.).

Carcinologie :
MM. Boiron (M.); Denoix (P.); Mathé (G.); Seligmann (M.).

Dermato-Syphiligraphie :
MM. Civatte (J.); Duperrat (B.).

Electro-Radiologie :
M. Ledoux-Lebard (G.).

Hématologie :
MM. Bessis (M.); Bilski-Pasquier (G.); Dausset (J.); Duhamel (G.).

Histologie :
MM. Coujard (R.), *pr. s. ch.*; Marois (M.); Racadot (J.).

Hydrologie :
MM. Besançon (F.); Cornet (A.).

Hygiène :
MM. Boyer (J.), *pr. s. ch.*; Blancher (G.); Mlle Corre-Hurst (L.); M. Sapin-Jaloustre (H.).

Maladies infectieuses :
MM. Bastin (R.); Dupont (V.).

Médecine légale :
MM. Derobert (L.), *pr. s. ch.*; Fournier (E.); Gueniot (M.); Hadengue (A.).

Médecine du travail : M. Albahary (C.).

Neuro-chirurgie : M. Pertuiset (B.).

Obstétrique :
MM. Granjon (A.); Hervet (E.); Le Lorier (G.); Lévy (J.); Morin (P.); Musset (R.); Robey (M.); Senèze (J.); Sureau (C.); Thoyer-Rozat (J.).

Ophtalmologie :
MM. Brégeat (P.); Dubois (A.); Saraux (H.).

Orthopédie :
MM. Judet (R.); Meary (R.); Postel (M.); Ramadier (J.).

Oto-rhino-laryngologie :
MM. Debain (J.); Pialoux (P.).

Parasitologie :
MM. Golvan (Y.); Lapierre (J.).

Pathologie chirurgicale :
MM. Barcat (J.); Binet (J.-P.); Cauchoix (J.); Cerbonnet (G.); Chatelin (C.-L.); Dubost (Ch.); Dubost (Cl.); Faurel (J.); Flabeau (F.); Garbay (M.); Garnier (H.); Gaudart d'Allaines (Cl. de); Germain (A.); Lataste (J.); Lévêque (B.); Loygue (J.); Mercadier (M.); Natali (J.); Pellerin (D.); Perrotin (J.); Robert (H.); Thomeret (G.).

Pathologie exotique : M. Schneider (J.).

Pathologie expérimentale :
MM. Benhamou (J.-P.); Berthaux (P.); Boivin (P.); Crosnier (J.); Hartmann (L.); Lœper (J.); Maurice (J.); Mikol (Cl.); Richet (G.).

Pathologie médicale :
MM. Aussannaire (M.); Bouvier (J.); Bouvrain (Y.); Bricaire (H.); Brissaud (H.); Brocard (H.); Buge (A.); Catinat (J.); Chrétien (J.); Coblentz (B.); Contamin (F.); Coury (C.); Etienne (J.-P.); Frezal (J.); Fritel (D.); Hennequet (A.); Himbert (J.); Housset (E.); Laroche (Cl.); Lesobre (R.); Macrez (C.); Moreau (L.); Nick (J.); Royer (P.); Tourneur (R.); Wolfromm (R.).

Pédiatrie-Puériculture :
MM. Joseph (R.); Lafourcade (J.); Lepercq (G.); Mande (R.); Mozziconacci (P.); Polonovski (C.); Rossier (A.); Vialatte (J.).

Pharmacologie :
MM. Boissier (J.); Lechat (P.).

Physiologie :
MM. Barres (G.); Dejours (P.); Durand (J.); Girard, *m. conf.*; Hugelin (A.); Scherrer (J.).

Physique médicale :
MM. Chanteur (J.); Gougerot (L.), *m. conf., pr. s. ch.*; Gremy (F.), *m. conf.*; Milhaud (G.); Pellerin (P.); Roucayrol (J.-Cl.); Tubiana (M.), *m. conf.*

Pneumo-phtisiologie :
MM. Kreis (B.); Meyer (A.); Renault (P.).

Psychiatrie : M. Pichot (P.).

Psychiatrie infantile :
MM. Deniker (P.); Duché (D.); Flavigny (H.); Lapresle (J.).

Rhumatologie : M. Delbarre (F.).

Stomatologie :
M. Cernéa (P.); Mme Chaput (A.), *m. conf. agr.*; M. Grellet (M.).

Thérapeutique :
MM. Chassagne (P.); Lamotte (M.); Marche (J.).

Urologie :
MM. Auvert (J.); Moulonguet (A.); Quenu (L.).

III. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

A TITRE PERMANENT

Anatomie : M. Debeyre (J.).

Clinique chirurgicale :
MM. Aboulker (P.); Ameline (A.), *pr. s. ch.*; Verne (J.-M.).

Clinique médicale :
MM. Perrault (M.); Rambert (P.); Thieffry (S.).

Clinique obstétricale :
MM. Grasset (J.); Mayer (M.).

Clinique ophtalmologique :
MM. Desvignes (P.); Offret (G.).

Clinique oto-rhino-laryngologique :
M. Maduro (R.).

Clinique pédiatrique et puériculture :
M. Laplane (R.).

Clinique psychiatrique : M. Baruk (H.).

Clinique urologique : M. Kuss (R.).

IV. — PROFESSEURS DETACHES DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

Bactériologie	M. Hauduroy (P.), *prof. sans chaire*
Pathologie chirurgicale	M. Rudler (J.), *prof. sans chaire*

V. — CHARGES DE COURS D'HYGIENE SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE

M. BOLTANSKI (E.) — M. LAUNAY (C.)

Secrétaire général de la Faculté	M. Lena (J.)
Secrétaire principal	Mlle Chaintreuil (G.)
Conservateur en Chef de la Bibliothèque, Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine	M. le Docteur Hahn (A.)
Conservateur	Mlle Dumaitre (P.)
Bibliothécaires	Mmes Contet (J.), Forget (F.), Mlles Laurent (H.), Le Noir (G.), Quiévreux (E.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MES PARENTS

A MA FEMME

A MES ENFANTS

A MES FRERES ET SOEURS

A MES BEAUX-PARENTS

A TOUTE MA FAMILLE

A MON ONCLE

MONSIEUR LE DOCTEUR Henri DUFLOT
Ancien Externe des Hôpitaux de Paris
Grand Officier de la Légion d'Honneur.

A MON MAITRE ET PRESIDENT DE THESE

MONSIEUR LE PROFESSEUR AUBRY

Professeur de Clinique O.R.L. à la Faculté de Médecine de Paris

O.R.L. de l'Hôpital Lariboisière

Qu'il veuille bien trouver ici
l'expression de notre gratitude
et de notre respectueuse admiration.

A MON MAITRE

MONSIEUR LE DOCTEUR Marcel OMBREDANNE

O.R.L. de l'Hôpital Necker Enfants Malades

Qui a bien voulu nous faire profiter
de son enseignement ces trois
dernières années.

A MON MAITRE

MONSIEUR LE DOCTEUR Emile PONCET

O.R.L. de l'Hôpital Necker Enfants Malades

En témoignage de notre respectueuse admiration.

A MONSIEUR LE DOCTEUR Claude GODDE

Assistant O.R.L. des Hôpitaux de Paris

O.R.L. de l'Hôpital N.D. du Perpétuel Secours

En ténoignage de notre respectueux attachement, nous l'assurons de notre profonde gratitude.

A MES MAITRES D'EXTERNAT :

MONSIEUR LE DOCTEUR Paul ABOULKER

O.R.L. de l'Hôpital Claude Bernard

MONSIEUR LE DOCTEUR HUDELO

O.P.H. de l'Hôpital Bichat

A MONSIEUR LE DOCTEUR GANDON

O.R.L. des Hôpitaux de Paris

A MONSIEUR LE DOCTEUR Stéphane BOULLE

Assistant de Dermatologie à l'Hôpital Saint-Louis

En remerciement de sa contribution dans la rédaction de ce travail.

A MONSIEUR LE DOCTEUR Lucien PORTE

En le remerciant de la sympathie qu'il nous a toujours témoignée.

A MESSIEURS LES DOCTEURS POUMAILLOUX

PAILLARD

LEJEMBLE

Attachés O.R.L. de l'Hôpital Necker Enfants Malades.

MANIFESTATIONS OTO-RHINO-LARYNGOLOGIQUES

DE LA DERMATITE BULLEUSE MUCO SYNECHIANTE

-:-:-:-:-:-:-:-

G E N E R A L I T E S

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

Bien que connue depuis plus d'un siècle (1800 WICKMANN, et 1833 ALIBERT) la découverte encore à l'heure actuelle de tout nouveau cas de DERMATITE BULLEUSE MUCO SYNECHIANTE entraine presque systématiquement sa publication surtout d'ailleurs par les ophtalmologistes et les dermatologistes. Certes la maladie est actuellement bien connue dans ses aspects cliniques tant ophtalmologiques que dermatologiques et cette étude ne vise pas à nous apporter des détails nouveaux en ce domaine.

Le PEMPHIGUS OCULAIRE, définit par LORTAT-JACOB comme "une maladie bulleuse à bulles cutanées rares, atteignant électivement toutes les muqueuses et plus fréquemment la muqueuse oculaire, laissant sur la muqueuse des synéchies et un état scléro-atrophique" est encore appelée par cet auteur, "DERMATITE BULLEUSE MUCO SYNECHIANTE".

L'importance des traités consacrés à cette maladie est considérable, toutefois de nombreuses inconnues tant étiologiques que bactériologiques, anatomo pathologiques, et thérapeutiques persistent encore.

Nous nous proposons d'étudier ici "les Manifestations Oto-Rhino-Laryngologiques" de cette affection, manifestations jusqu'ici peu étudiées et, malheureusement, rares sont les observations publiées qui décrivent les signes oto-rhino-laryngologiques d'une manière détaillée. Il ne nous appartiendra donc pas de trancher sur les chapitres qui sont du ressort des spécialistes ayant

approfondi :

I) La description clinique de la localisation oculaire.

L'étude des nombreux travaux consacrés à cette description permet de considérer la symptomatologie oculaire de la maladie comme parfaitement connue depuis son début, jusqu'à son aboutissement extrême : la cécité.

II) Les recherches bactériologiques.

Elles sont nombreuses. Les germes les plus variés ont été retrouvés. Quelques uns ont même été considérés comme responsables de l'affection. On peut conclure à notre ignorance actuelle en ce domaine.

III) Les recherches anatomo-pathologiques.

L'accord est ici loin d'être parfait entre les auteurs.

IV) Les essais thérapeutiques.

Le seul terme d'essai implique à lui seul le caractère aléatoire des résultats obtenus. L'affection malgré les multiples thérapeutiques proposées reste une affection grave dont le pronostic local, absolument imprévisible, doit toujours être réservé. Dans l'état actuel de nos connaissances aucune thérapeutique locale ou générale n'a véritablement fait ses preuves.

Avant d'aborder l'étude de la maladie, se pose pour nous le problème de la limite de notre travail. En effet le "Pemphigus Oculaire"ou"Dermatite bulleuse muco-synéchiante" étant une maladie générale, nous ne pouvons parler uniquement des "Manifestations O.R.L.", sans toutefois faire un bref rappel des autres signes de

[illegible]

[illegible]

[illegible]

l'affection, oculaires et cutanés, devant lesquels d'ailleurs le diagnostic est le plus souvent évoqué. Après les généralités d'ensemble de l'affection, et avoir relaté notre observation, nous allons essayer à partir de celle-ci et des autres observations déjà publiées de faire une synthèse des "Manifestations O.R.L." de la maladie.

*

* *

H I S T O R I Q U E

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

L'abondance des travaux consacrés au "PEMPHIGUS OCULAIRE" nous oblige à limiter ce chapitre.

Le premier cas individualisé le fut par VON WICKMANN en 1800; puis nous relevons l'observation isolée d'ALIBERT en 1833. Le Français CADE propose en 1836 le terme de XEROPHTALMIE. WEBER rapporte un nouveau cas en 1868, mais c'est DE GRAFE qui en 1879 fait la première synthèse entre les manifestations oculaires et le pemphigus de la peau et des muqueuses, synthèse confirmée par SATTLER et STEFFAN. Puis les cas publiés deviennent de plus en plus nombreux, rapportant toujours des manifestations oculaires, cutanées et buccales le plus souvent.

*

* *

*

E T I O L O G I E

-:-:-:-:-:-:-:-:-

Il s'agit d'une maladie relativement peu fréquente :

1 cas pour 14.000 habitants (VILLARD)

1 cas pour 50.000 habitants (SCHOLER ALBRAND)

L'étiologie même de la maladie demeure absolument inconnue.

Sexe

Les auteurs anciens ont voulu voir une légère prédominance du sexe masculin, mais il ne s'agit là que du résultat d'une statistique limitée. Au contraire si nous réunissons dans une même statistique toutes les observations nous remarquons que :

pour un total de 63 cas

il y a : 34 femmes

29 hommes.

Age

Le plus souvent l'affection débute vers la soixantaine

La moyenne d'âge des malades de LEVER est de 60 ans

" " " " " " CHURCH " " 67 ans

" " " " " " HARDY " " 58 ans

Mais le début en est longtemps discret, aussi admet-on que le début réel de la maladie se ferait vers l'âge de 50 à 55 ans.

Race

Aucune particularité nette n'a été observée.

Origine

Parfaitement inconnue. Un fait mérite néanmoins d'être signalé. Dans 3 observations retrouvées dans la littérature américaine, publiées respectivement par KLAUCHER, HARDY et LAMB) il semble qu'une vaccination génnérienne ait été à l'origine de l'apparition de la maladie. De telles constatations ont pu faire penser à la possibilité d'une origine virale sans qu'aucune preuve n'ait pu y être apportée.

*

* *

*

H I S T O L O G I E

-:-:-:-:-:-:-:-:-

Les travaux de A. CIVATTE ont contribué indirectement à l'isolement définitif du Pemphigus Oculaire du cadre des autres pemphigus. En effet les examens histologiques pratiqués ces dernières années ont toujours amené à affirmer qu'histologiquement il ne s'agit pas d'un pemphigus. L'étude histologique du Pemphigus dit oculaire, a bénéficié avons-nous dit indirectement des travaux de CIVATTE qui ont séparé le pemphigus vrai des autres dermatoses bulleuses (pemphigoïdes) en montrant que le pemphigus vrai donne :

a) un décollement bulleux intra épidermique

b) un phénomène d'acantholyse

or il se trouve que les lésions histologiques retrouvées au cours de la DERMATITE BULLEUSE MUCO SYNECHIANTE se traduisent toujours par un décollement sous épidermique et surtout exemptes d'acantholyse.

Mais le diagnostic histologique entre les diverses pemphigoïdes à bulle sous-épidermique est plus aléatoire. Toutefois LEVER a insisté sur deux signes différentiels.:

a) sous la bulle il existe un infiltrat inflammatoire plus dense que dans la maladie de DUHRING, polymorphe, souvent et prédominance plasmocytaire.

b) sous la bulle également, tendance rapide à la fibrose du derme superficiel témoignant de l'évolution cicatricielle de l'affection.

c) la bulle est toujours située entre l'épiderme qui est clivé en bloc et le derme. Celui-ci au lieu de conserver la ligne sinueuse de ses papilles comme dans la maladie de DUHRING-BROCQ, semble au contraire devenir anormalement rectiligne.

Le contenu des bulles est le plus souvent clair, parfois semé de cellules où prédominent incontestablement les éosinophiles.

DUPERRAT Obs. N° I

Biopsie des lésions pharyngées : "Importante spongiose épidermique, commençant à la basale et aboutissant à la formation de multiples vésicules confluentes avec une véritable dilacération épidermique".

Cytologie de la bulle : "Présence de rares placards de cellules épithéliales à noyaux réguliers non altérés, à cytoplasme bleuté, homogène, sans inclusions. Aucun aspect d'acantholyse."

HARDY Obs. N° II

Biopsie de l'épiglotte : "Un revêtement épithélial reposant sur une infiltration inflammatoire interne du chorion autour d'un foyer amyloïde hyperplasié. L'infiltrat inflammatoire est hypervascularisé. Il est polymorphe, contenant quelques plasmocytes, polynucléaires, et il s'accompagne d'une exocytose à l'intérieur de l'épithélium. Pas de décollement bulleux".

GODDE Obs. principale

Biopsie d'une bulle sur la muqueuse buccale. "L'épithélium malpighien qui ne présente aucune anomalie nucléo-cytoplasmique s'est détaché en masse de son support conjonctif. Il s'agit d'un clivage sous épithélial. Ce niveau de décollement bulleux est celui que l'on trouve dans la maladie de LORTAT-JACOB. Il n'y a aucun phénomène d'acantholyse".

*

* *

OBSERVATION PERSONNELLE INEDITE

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

- Monsieur FIO.Erménégildo - Italien, âgé de 71 ans est vu à la consultation pour la première fois le 13.11.61.

- Il est en fait déjà suivi en ville depuis plus d'un mois, et c'est la difficulté du diagnostic qui motive cette consultation.

- Depuis 3 mois, est apparue assez rapidement - une dysphagie qui a amené le malade à restreindre considérablement son alimentation.

- L'interrogatoire précise que cette dysphagie groupe en fait 2 facteurs :
  - l'un est une douleur lors de la déglutition des aliments siègeant au niveau de l'oro et de l'hypopharynx,
  - l'autre est un spasme de la bouche oesophagienne entrainant un arrêt des aliments lors de la déglutition.

- Divers traitements ont été jusqu'ici en vain institués :
  - des antispasmodiques,
  - une cure de complexes vitaminiques B et PP,
  - un transit oesophagien, enfin a été pratiqué. Il s'est avéré normal,
  - une cure de terramycine enfin instituée,récemment, est demeurée sans effet.

- <u>Dans les antécédents on note</u> :
  - que le malade a été opéré d'un ulcère d'estomac en 1945
  - qu'en fait depuis 1960 sont déjà survenus des épisodes identiques de dysphagie, intermittente qui sans traitement disparaissaient au bout de 15 jours à 1 mois environ. C'est la persistance de l'épisode actuel, son acuité douloureuse qui ont amené le malade à consulter.

A l'examen

- On constate que toute la muqueuse oro - hypopharyngée - et laryngée est le siège de lésions muqueuses - diffusément réparties.
  - sur une muqueuse diffusément rouge sombre hyperhéniée apparait un enduit fibrineux - irrégulièrement réparti.
  - celui-ci, par endroit revêt l'aspect de petites plaques blanchâtres, arrondies, de quelques millimètres de diamètre, à peine surélevées. Elles sont séparées les unes des autres par une muqueuse - rouge - hyperhémiée.
  - en d'autres endroits, cet enduit réalise de vastes plaques blanchâtres, frippées, évoquant l'aspect d'une plaque de leucoplasie.
  - ces éléments adhèrent à la muqueuse sous jacente. On ne les retire au port-coton qu'avec difficulté. Leur ablation laisse une muqueuse sous-jacente, légèrement érodée, laissant sourde un minime suintement sanglant.
  - enfin un 3ème élément peut être noté qui semble être le résultat évolutif des précédents : des brides fibreuses de taille variable, rétractant la muqueuse du voisinage.

Ainsi constate-t-on :

1) Au niveau de l'oro-pharynx

   a) sur la face interne des joues et sur la région de la commissure inter maxillaire :

      - des plaques ovalaires de 5 à 10 millimètres de diamètre.

   b) dans la région intermaxillaire gauche : une bride fibreuse rétractile, blanchâtre, qui s'étend verticalement sur 2 cm de hauteur environ.

A [illegible]

- [illegible] - hypopharyngée - et larynx-
[illegible] lésions [illegible] - diffusément réparties.

- sur une [illegible] diffusément [illegible]
[illegible] - [illegible].

- [illegible] l'aspect [illegible]
blanchâtres, [illegible] de quelques millimètres de dimè-
tre, [illegible] les unes des au-
tres par [illegible] - [illegible].

- en d'autres endroits, cet enduit réalise de vastes plaques
[illegible], [illegible] d'une plaque de
[illegible].

- ces éléments adhèrent à la [illegible]. Ce [illegible]
[illegible]
[illegible]
[illegible].

- [illegible]
[illegible] fibreuses [illegible]
variable, [illegible].

Aussi [illegible]

1) [illegible]

a) sur la face [illegible] région de la [illegible]
[illegible] :

- des [illegible] ovalaires [illegible] de [illegible].

b) [illegible]
[illegible]
[illegible].

c) sur le voile du palais coexistent :

- des éléments de tailles minimes
- et une grande plaque étendue au-dessus de la luette

d) les loges amygdaliennes sont méconnaissables

- dont le tissu lymphoïde amygdalien a disparu bien que le malade affirme n'avoir jamais subi d'amygdalectomie.
- au niveau des loges on constate la coexistence
  - de vastes plaques - blanchâtres pseudo-leucoplasiques
  - et de brides fibreuses, rétractiles - rendant le voile asymétrique.
  - le voile du palais apparait dans son ensemble - peu mobile - attiré en haut et en arrière.
  - l'isthme du gosier apparait rétréci par une attraction du pilier postérieur quiadhèrent à la paroi pharyngée par des brides fibreuses - qui l'attirent vers la ligne médiane.
- le reste de la cavité buccale : langue
  gencives

  apparait normal.

2) La Rhinoscopie postérieure

- rendue difficile par la rétraction du voile du palais
- montre qu'il existe également des brides fibreuses rétrécissant le naso-pharynx.

3) L'hypopharyngoscopie indirecte montre :

a) que la paroi postérieure de l'hypopharynx

- est le siège de plaques blanchâtres identiques
- que les gouttières pharyngolaryngées sont intactes
- qu'il existe plusieurs éléments dans la région rétro-aryténoïdienne.

b) au niveau du larynx. On constate :

α) dans l'ensemble : des modifications importantes de la morphologie laryngée, coexistant avec une mobilité laryngée relativement

β) en particulier : la coexistence de lésions évolutives et cicatricielles s'y individualise avec une netteté toute particulière.

- les lésions prédominent sur le vestibule laryngé
  - alors que la région glottique, sous glottique et la muqueuse trachéale s'avèrent normales.

a) l'épiglotte : apparait non oedématié, son bord libre apparait normal, ainsi que sa face laryngée. Par contre il existe un volumineux élément sur sa face linguale.

b) les bandes ventriculaires apparaissent rouges, semées d'un piqueté blanchâtre.

c) Mais surtout on constate au niveau des 2 replis ary-épiglottiques l'existence de brides cicatricielles qui sténosent l'orifice supérieur du larynx, s'étendant des bords latéraux de l'épiglotte qui est basculée en arrière, aux aryténoïdes réduites à une sorte de trousseau fibreux recouverte d'une muqueuse blanchâtre rétractile.

- Lors de la phonation, tout ce processus fibreux se tend, semblant limiter les mouvements d'abduction des aryténoïdes, les cordes, bien que morphologiquement normales, ne se joignent pas en arrière, expliquant la dysphonie légère, notée chez ce malade.

4) La Rhinoscopie antérieure ne montre aucune anomalie de la pituitaire.

Conclusions : Devant ce tableau aucun diagnostic précis n'est porté, et le malade est hospitalisé pour mise en observation et examens complémentaires :

A) Les examens complémentaires eurent surtout le mérite d'éliminer divers diagnostics tour à tour envisagés.

1 - Un prélèvement fut fait au niveau des lésions

a) l'examen bactériologique releva la présence streptocoque non hémolytique et après culture sur milieux spéciaux de levure type candida. Ce qui fit penser, un instant à la possibilité d'une mycose : bien qu'un traitement par antibiotique antifungique demeurât sans effet.

b) un examen après coloration par méthode de Papanicolaou : montra la présence de "quelques plages d'une substance homogène d'aspect albumineux parsemées de quelques polynucléaires neutrophiles, et quelques cellules épithéliales. Absence de cellules suspectes ou de formation parasitaire" (Dr Et. MARTIN).

2 - <u>La formule sanguine</u> montra :

Globules rouges : 4.280.000

Globules blancs : 7.120

Hémoglobine : 100 %

Valeur globulaire : 1,28

Formule leucocytaire : Polynucléaires 54 %

Neutrophiles 53 %

Eosinophiles 1 %

Basophiles 0

Mononucléaires 46 %

Lymphocytes 32 %

Monocytes 14 %

3 - <u>La vitesse de sédimentation</u> : normale

4 - Les diverses recherches sérologiques de la syphilio s'avérèrent également négatives.

5 - De même une radio pulmonaire montrant l'intégrité du parenchyme permit d'éliminer la possibilité d'une granulie froide un instant envisagée.

6 - <u>Enfin un bilan protidique</u> donna les résultats suivants :

Protides totaux : 60 g par litre

Albumine : 30 g par litre

Globuline : 30 g par litre

Rapport Albumine sur Globuline : 1

<u>L'électrophorèse</u> donnait des résultats sensiblement normaux :

Albumine : 45 % Globuline $\alpha 1$ 5 %

$\alpha 2$ 10,5 %

β 14,5 %

γ 25 %

- [illegible] -

[illegible] - La formule [illegible] :

Globules [illegible] : 4.280.000

[illegible] : [illegible]

[illegible] : 100 %

[illegible] : 1,28

[illegible] : polynucléaires [illegible] %

Eosinophiles 73 %

Basophiles 1 %

Lymphocytes 0

Monocytes 46 %

[illegible] 32 %

[illegible] 14 %

3 - La vitesse de sédimentation : normale.

4 - Les diverses [illegible] sérologiques de la syphilis s'avèrent également [illegible].

5 - [illegible] d'intégrité du [illegible].

6 - [illegible] des résultats suivants :

[illegible] : [illegible] litre

Albumine : [illegible] litre

Globulines : [illegible] litre

[illegible]

[illegible] sensibilement normale :

Albumine : [illegible] Globulines [illegible] 5 %

[illegible] 10,5 %

[illegible] 14,5 %

[illegible] 25 %

B) Ce fut en fait l'évolution qui nous permit de faire le diagnostic .

- lors des examens quotidiens. Il était frappant de voir le caractère passager des éléments muqueux changeant d'aspect et de siège d'un jour à l'autre.
- tel endroit muqueux, encore sain hier, se recouvrant aujourd'hui d'une plaque caractéristique.
- tel autre se transformant en quelques jours en une bride fibreuse.

- Mais le diagnostic ne fut fait avec certitude que le matin, où, écartant la face interne d'une joue à l'aide d'un abaisse-langue nous avons eu la surprise, en retirant ce dernier, d'assister à la naissance d'une bulle, soulevant en quelques instants la muqueuse.
    - d'un diamètre de 1 cm environ
    - contenant un liquide transparent
    - que nous nous apprêtions à prélever, lorsque celle-ci creva immédiatement laissant une de ces membranes blanchâtres qui nous intriguait depuis si longtemps.

I - Le diagnostic fut fait essentiellement par l'examen ophtalmologique

qui montra l'existence au niveau de l'oeil gauche, d'une synéchie conjonctivale étendue, n'entrainant encore :

- ni trouble de la vision, la cornée restant intacte.
- ni trouble de la motilité oculaire.

II - La consultation de dermatologie :

aucun élément cutané ne fut trouvé.

III - La biopsie :

clivage sous-épithélial, absence d'acantholyse.

C) Ce diagnostic établi, nous pratiquâmes à ce malade :

- une bronchoscopie
- une oesophagoscopie.

α) la Bronchoscopie : montra l'intégrité de la muqueuse trachéo-bronchique

β) une oesophagoscopie : fut pratiquée à 2 reprises.

- En effet une première tentative ne nous permit pas de préciser les lésions.
  - la lumière oesophagienne, dès le franchissement de la bouche se montrait totalement obstruée par des fausses membranes blanchâtres, qui empêchaient tout examen, et qu'il fallait retirer à l'aide de l'aspirateur et d'une pince à corps étranger. Au bout de quelques centimètres de progression nous dûmes abandonner.
- Une deuxième tentative fut faite 2 semaines plus tard : dans des conditions plus favorables où il a été possible de passer un tube d'oesophagoscopie jusqu'au cardia, sans difficultés.

  Sur tout le trajet du tube : des lésions identiques ont été retrouvées : faites d'hyperhémie muqueuse et de membranes blanchâtres la recouvrant par taches arrondies. Au contact du tube, des membranes étaient arrachées, démasquant une muqueuse érodée.

Conclusions : Nous suivons ce malade depuis Novembre 1961. Jusqu'à présent, toute tentative thérapeutique s'est avérée illusoire.

Sur le conseil des dermatologistes nous avons mis notre malade à la chloroquine.

Est-ce une coïncidence ou un effet du traitement ? Dans les semaines qui suivirent la dysphagie s'atténua considérablement au point de permettre une alimentation pratiquement normale.

Cliniquement : alors que nous ne constations aucune modification appréciable de l'oro pharynx à des examens successifs, il est à noter que la seconde oesophagoscopie qui, semblait montrer une régression appréciable des lésions par rapport à la première, a été pratiquée après 15 jours de traitement à la chloroquine.

Il ne nous semble pas d'ailleurs possible de conclure sur une telle constatation, les observations que nous avons dépouillées, sont assez imprécises quand à l'évolution du pemphigus.

Mais si nous nous en référons au cas qui fait l'objet de cette observation, il semble bien que ce pemphigus puisse évoluer par poussée : comme en témoigne les incidents de dysphagie intermittente qu'a présenté notre malade depuis 1960. Peut-être l'amélioration actuelle n'est-elle qu'un intervalle entre 2 poussées, sans que la thérapeutique instituée en soit responsable.

A l'occasion de cette observation, et après avoir recherché dans la littérature tous les autres cas publiés dont nous donnons les références en bibliographie, nous allons tenter de faire une synthèse :

DES MANIFESTATIONS O.R.L. DE LA DERMATITE BULLEUSE

MUCO SYNECHIANTE

Signalons à ce propos que nous avons relevé :

63 cas de l'affection

et que parmi ces cas, 61 présentaient à un certain moment de leur évolution au moins une localisation de l'affection sur les muqueuses du domaine de l'oto-rhino-laryngologiste.

Nous étudierons successivement :

La localisation à la muqueuse buccale

La localisation à la muqueuse pharyngée

La localisation à la muqueuse nasale

La localisation à la muqueuse laryngée

La localisation à la muqueuse trachéale

La localisation à la muqueuse oesophagienne.

Ces manifestations O.R.L. sont réparties de la façon suivante :

I) L'atteinte de la muqueuse buccale :

Elle est pratiquement constante. 57 cas sur les 63. LEVER 89 %, CHURCH & SNEDDON 100 %, HARDY 100 %. Autres cas 83 %. Cette atteinte de la muqueuse buccale est d'ailleurs une modalité de découverte de la maladie. Bien souvent c'est l'un des symptômes

qui amènent le malade à consulter. En effet l'atteinte de la muqueuse buccale - est la première en date pour :

LEVER	dans	26 %	des	cas
CHURCH	"	71 %	"	"
HARDY	"	72 %	"	"

II) L'atteinte de la muqueuse pharyngée :

Elle est toujours associée à l'atteinte buccale.

III) L'atteinte de la muqueuse nasale :

Bien que fréquente elle est néanmoins moins souvent retrouvée que les manifestations bucco-pharyngées. Les statistiques diffèrent d'ailleurs énormément suivant les différents auteurs.

23 cas sur les 63 observations (36 %)

Parmi ces cas :

HARDY	en note	7	pour	11	soit	63 %
CHURCH	" "	1	"	7	"	14 %
LEVER	" "	5	"	19	"	26 %
DUPERRAT	"	1	"	3	"	33 %

Certains faits sont toutefois à signaler. C'est que :

a) les examens rhinoscopiques n'ont pas été effectués sur tous les malades ou n'ont pas prêté à compte-rendu.

b) parmi les observations les plus détaillées que nous avons recueillies, c'est à dire celles de LEVER, on note une fréquence de 63 %.

c) il s'agit d'une affection atteignant surtout les muqueuses.

Tout ceci fait que la fréquence globale de 36 % des cas en ce qui concerne la localisation nasale est sûrement inférieure à la réalité.

IV) L'atteinte de la muqueuse laryngée :

Ici encore dans le tableau récapitulatif nous notons :

- que 25 cas sur les 63 soit 39 % présentent une atteinte de la muqueuse laryngée. Les mêmes remarques que celles faites à l'occasion des manifestations nasales peuvent être faites en ce qui concerne les manifestations laryngées.

CHURCH	28 % de ses cas
DUPERRAT	33 % de ses cas
HARDY	54 % de ses cas

V) L'atteinte de la muqueuse trachéale :

Celle-ci n'a été signalée qu'une seule fois par MONTFORT.

VI) L'atteinte de la muqueuse oesophagienne :

La fréquence de l'atteinte est ici encore plus difficile à chiffrer car :

a) la dysphagie dont se plaignent la plupart des malades étant haut située peut être imputée aussi bien à l'atteinte laryngée qu'oesophagienne.

b) très rares sont les observations où l'on retrouve des compte-rendus d'oesophagoscopie ou de radiographie de l'oesophage.

Si nous nous en tenons à la dysphagie nous retrouvons que :

26 malades sur 63 s'en plaignent (31 %)

et parmi ces 26 seuls 10 malades ont été l'objet d'investigations cliniques (radio, oesophagoscopie).

et sur ces 10 cas tous les 10 (soit 100 %) ont mis en évidence des lésions de la muqueuse oesophagienne.

*

* *

Avant de commencer de décrire les divers signes cliniques, tant fonctionnels que physiques des localisations O.R.L. de la DERMATITE BULLEUSE MUCO SYNECHIANTE, il nous a paru utile de rappeler quelques notions sur l'affection elle-même, c'est à dire :

- son symptôme essentiel : la bulle
- sa localisation essentielle : l'oeil
- sa localisation cutanée.

ELEMENT ESSENTIEL : LA BULLE

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

Description de la bulle :

. il s'agit d'une lésion :

. nette, franche
. apparaissant sans aucune précession de signes fonctionnels
. de taille variable, pouvant aller de celle d'un grain de mil à celle d'un pois
. non douloureuse , se traduisant dans les régions profondes par une sensation de corps étranger
..peu nombreuse
. de sièges préférentiels variables d'un malade à l'autre, mais identique chez le même malade
. très éphémère
. n'évoluant pas par poussées franches.

. la bulle, très éphémère, laisse rapidement place à :

. une érosion
. à contours arrondis ou polycycliques
. parfois entourée d'une frange d'épithélium macéré et décollable
. très douloureuse
. fréquemment enduite d'un exsudat grisâtre plus ou moins sale, réalisant un aspect pseudo-membraneux en nappe
. accompagnée parfois d'un piqueté purpurique
. souvent sanieuses.

- En fait ces caractères sont variables selon la localisation et nous nous bornerons à dire qu'il s'agit d'une bulle éphémère, fragile et que souvent l'examen clinique ne découvre que des traces.

UNE LOCALISATION ESSENTIELLE : L'OEIL

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

Le premier symptôme est une conjonctivite banale marquée par des brûlures, des picotements palpébraux. Rarement à ce stade il est possible de noter la présence d'une bulle sur la conjonctive, éphémère, qui se rompt, laissant une surface érosive parfois recouverte d'un exsudat blanchâtre. L'aspect érosif fait place à un aspect cicatriciel, souvent rétracté en étoile. Ces manifestations évoluent par poussées; la muqueuse prend à la longue un aspect cicatriciel. Il apparait des brides cicatricielles dans les culs de sac conjonctivaux, au niveau des commissures palpébrales, sous la forme d'un rideau vertical unique ou bilatéral. Ces brides se multiplient et la muqueuse devient sèche. La transparence de la cornée diminue et l'opacification, phénomène irréversible conduit progressivement à la cécité. Dans un stade ultérieur les brides cicatricielles entrainent progressivement une diminution de la mobilité oculaire, l'ensemble réalisant l'image classique de "l'oeil de statue". Toute cette évolution se faisant en un temps très variable, de quelques mois à vingt-cinq ans entre les premiers symptômes et la cécité.

*

*   *

LES LOCALISATIONS CUTANEES

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

Sans nous appesantir sur les manifestations, qui sont du domaine de la dermatologie, nous en rappellerons toutefois leurs principaux caractères, leurs sièges les plus fréquents, et nous passerons en revue les localisations cutanées qu'un oto-rhino-laryngologiste peut être amené à rencontrer.

a) <u>leurs aspects</u> : ils sont extrêmement polymorphes variables d'un jour à l'autre, rares 1 cas sur 2 fixes, récidivants in situ, parfois il s'agit :

. de bulles, franches, nettes, peu nombreuses évoluant pour leur propre compte, mais elles sont rares et éphémères, faisant rapidement place...

. aux croûtes plus ou moins épaisses.

parfois il peut encore s'agir :

. de nodules papulleux

. de cicatrices ovalaires, irrégulières, atrophiques.

b) <u>leurs sièges</u> : les plus fréquents sont :

. la région centro-faciale, l'aile du nez, la région pré-auriculaire, cuir chevelu, nuque.

. abdomen, bras et pieds.

. région inter-scapulaire, péri-ombilicale.

c) généralement, plus tardifs que l'atteinte muqueuse.

d) le signe de Nicholsky est inconstant.

e) <u>Evolution</u> : Ephémères, mais fixes récidivant au même point laissant des traces érythémateuses, ou des ulcérations, avec croûtes et évoluant vers les cicatrices.

LES LOCALISATIONS GENITALES

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

Nous ne ferons que les signaler pour mémoire.

LES LOCALISATIONS AUX MUQUEUSES DU DOMAINE O.R.L.

-:-

Nous allons étudier successivement les diverses localisations buccales, pharyngées, nasales, laryngées, trachéales, et oesophagiennes. Pour chacune d'elles :

- après avoir repris les passages de quelques observations typiques intéressant la dite localisation.

- nous ferons une synthèse :
  . des signes fonctionnels
  . des signes physiques.

- nous évoquerons l'évolution.

LA LOCALISATION BUCCALE

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

Nous allons donner la description de quelques passages d'observations.

DUPERRAT Obs. N° 1

Jeune fille de 17 ans admise pour des lésions érosives et scléro-atrophiques de la muqueuse buccale. La maladie a débuté 3 ans plus tôt par une première poussée d'éléments érosifs et douloureux, localisés à la muqueuse buccale et intéressant la face inférieure de la langue ainsi que la face interne de la lèvre inférieure. Ces éléments guérissent en quelques jours, mais les poussées récidivent à quelques semaines d'intervalles s'étendant à la voute palatine et au pharynx. Ces éléments sont douloureux avec sensibilité accrue aux acides....

HARDY Obs. N° 1

Il s'agit d'une femme de 68 ans, qui depuis 3 ou 4 ans présente des lésions bulleuses, évoluant par poussées peu nombreuses, prédominant surtout à la voute palatine. Il s'y associe également des érosions et des cicatrices. Aspect de stomatite vésiculo-bulleuse avec plages érosives.

HARDY Obs. N° 7

Homme de 55 ans qui présente des nappes érosives récidivantes au niveau de la bouche, surtout dans les sillons gingivaux - labiaux, franches et douloureuses....

HARDY Obs. N° 8

" ... plaques érosives permanentes sur la langue, les gencives, le palais .... "

A l'étude de ces cas et de toutes les autres observations nous relevons pratiquement toujours les mêmes lésions :

A) Signes fonctionnels

Il s'agit toujours de douleurs superficielles à type de brûlures, de cuissons,

exagérées par la mastication et le contact des aliments. Sensibilité accrue aux acides,

localisées au niveau des lésions.

B) Signes physiques

Dans la plupart des cas il s'agit de la lésion essentielle : la bulle. Elle est éphémère (quelques heures) mais nette, bien tendue.

Souvent également la bulle est rompue et l'on voit des nappes érosives, rouges ; arrondies ou ovalaires, douloureuses au contact du porte-coton.

Toutefois l'on a pu également rencontrer des lésions moins évocatrices où le diagnostic a été évoqué devant l'atteinte d'autres muqueuses. C'est ainsi qu'il a été décrit :

. un aspect leuco kératosique (LEVER Obs. 17)

. un aspect pseudo membraneux (LANNOIS et CURTYL)

. de vastes lambeaux flottants sur une muqueuse érythémateuse (DUPERRAT Obs. 2)

[illegible]

" ... plaque [illegible] [illegible]

[illegible], [illegible] ... "

[illegible]

[illegible]

a) [illegible]

[illegible] Sensibilité [illegible]

[illegible]

b) [illegible]

[illegible]

[illegible]

- [illegible] 17)
- [illegible]
- [illegible]
  [illegible] 2)

Ces lésions siègent le plus souvent :

. par endroits préférentiels décroissants :

au palais

à la face interne des joues

sur le versant muqueux des lèvres

dans le sillon gingivo-jugal

dans le sillon gingivo-lingual

à la langue.

C) Evolution

Celle-ci se fait inexorablement à la longue vers :

l'atrophie

les synéchies

Cette évolution entraine progressivement : la formation de brides cicatricielles linéaires ou étoilées, rétractant et plissant la muqueuse buccale atrophiée, diminuant la profondeur des sillons gingivaux, diminuant à la longue l'amplitude de l'ouverture de la bouche par la formation de synéchies au niveau des commissures labiales.

*

* *

LA LOCALISATION PHARYNGEE

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

Enoncé de quelques observations.

DUPERRAT Obs. 1

" ... L'examen du pharynx révèle des cicatrices scéro-atrophiques sur les deux piliers du voile; une zone érosive arrondie à la jonction des parois postérieures et latérale du pharynx. Le voile apparait rétracté. Il existe une bride cicatricielle sur le pilier droit qui provoque une déviation de la luette. Les loges amygdaliennes sont très profondes. Les piliers ont un aspect fibreux cicatriciel. Sur la face postérieure du pharynx existe une petite crête vers laquelle convergent des replis fibreux ... "

HARDY Obs. 1

" ... Aspect érosif diffus du rhino pharynx, pas de lésions bulleuses franches. Quelques mois plus tard on note sur la paroi postérieure du pharynx, une petite croutelle, reliquat d'une bulle. Brûlures pharyngées incessantes. 4 ans plus tard : aspect atrophique de l'ensemble du carrefour pharyngo-laryngé. Disparition des piliers antérieurs du voile ... "

HARDY Obs. 4

" ... Le pharynx revêt un aspect bien particulier par symphyse des piliers postérieurs à la partie moyenne de la paroi pharyngée postérieure soudant ainsi le voile membraneux au pharynx.

Un an plus tard : aspect tantôt érosif tantôt atrophique de l'ensemble de la muqueuse pharyngée qui est sèche ... "

HARDY Obs. 7

" ... Impression de réduction d'ensemble de la cavité buccale; douleurs diffuses. Le pharyngo-larynx ne peut être examiné ... "

HARDY Obs. 11

" ... Femme de 55 ans qui présente des signes d'irritation pharyngo-laryngée. On constate de nombreuses fausses membranes blanchâtres sur le pharynx, entourées par une zone inflammatoire. Plusieurs éléments post bulleux sur le bord libre du voile et des piliers postérieurs. La luette est à peu près inexistante sans que l'on puisse préjuger de son étiologie. Au miroir nombreux éléments dans l'hypopharynx et les sinus pyriformes ... "

A l'étude de toutes les observations relevées l'on peut donner les quelques notions suivantes sur la localisation au pharynx de la maladie.

A) Signes fonctionnels

Ce sont toujours les mêmes :

. difficultés à avaler

. douleurs à la déglutition

. sensation de cuisson, de brûlures pharyngées

. sècheresse pharyngée

. sensation de gêne.

B) Signes physiques

Divers aspects peuvent être rencontrés :

Souvent il s'agit de la bulle : .....

Souvent également des nappes érosives : .....

Quelquefois les auteurs ont noté la présence :

. de croûtes post bulleuses

. de fausses membranes blanchâtres

. de placards blanchâtres

. de minces lambeaux épidermiques flottants séquelles de bulles rompues.

C) Evolution

Comme pour toute l'affection, l'évolution locale se fait vers l'atrophie progressive et la formation de synéchies.

On note, comme ailleurs, la formation de brides cicatricielles rétractiles sur une muqueuse amincie.

Cette évolution, qui se fait par poussées successives, entraine les modifications d'aspect suivants que nous avons pu relever dans l'ensemble des divers cas publiés :

. Aspect fibreux cicatriciel des piliers du voile qui apparaissent amincis.

. Replis fibreux de la paroi postérieure du pharynx.

. Disparition des piliers antérieurs du voile.

. Symphyse des piliers postérieurs à la face postérieure du pharynx, entrainant une réduction d'ensemble de la cavité buccale et rendant pratiquement impossible toute rhinoscopie postérieure.

. Amputation plus ou moins étendue de la luette.

Une remarque nous a frappé : en effet deux auteurs signalent des modifications au niveau des formations lymphoïdes :

a) disparition totale des amygdales pharyngées; les loges amygdaliennes sont profondes, deshabitées chez une jeune fille de 17 ans qui n'a pas subi d'amygdalectomie.

b) disparition des follicules lymphoïdes de la face postérieure du pharynx qui devient lisse et sèche.

Faut-il faire abstraction de cette remarque ou au contraire y voir une orientation possible pour les recherches étiologiques... ?

*

* *

* *

LA LOCALISATION NASALE

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

Ici encore conformément à notre plan nous allons examiner quelques observations, mettant en évidence les manifestations nasales.

HARDY Obs. N° 4

" ... Femme de 55 ans qui se plaint de prurit des ailes du nez entrainant grattage, suintement et formation de croûtes dont la chute provoque une épistaxis. Jamais de bulles franches. A l'examen on note sur les ailes du nez la présence de lésions croûteuses sèches mal limitées, d'aspect hémorragique, entourées d'une zone érythémateuse et siègeant dans le sillon nasal. L'examen O.R.L. met en évidence :

" ... une muqueuse nasale atone, saignant au moindre contact; une rhinite atrophique à tendance ozéneuse. Sur le septum, à gauche, et sur la tête du cornet moyen, présence de petites formations nodulaires de nature imprécises ... "

Nouvel examen 3 ans plus tard : " ... les deux fosses nasales sont encombrées de croûtes très adhérentes. La muqueuse de la cloison est altérée et saigne au contact. Il existe une petite ulcération à gauche au niveau de la tache vasculaire. L'aspect des cornets et la béance des fosses nasales évoquent une rhinite atrophique. On note par ailleurs une synéchie de l'auvent nasal ... "

Nouvel examen 1 an après : " ... les lésions apparaissent bourgeonnantes, infiltrées. On suspecte un épithéliona. Biopsie : Epithéliona spino cellulaire très remanié ... "

Nouvel examen 1 an après : " ... le vestibule est rétréci au niveau de sa voute. La muqueuse est blanche avec aspect pseudo-ozéneux et présence de nombreuses croûtes ... "

BLONDEL et BONHOMME

" ... Homme. 52 ans. Examen O.R.L. : la fosse nasale droite est étroite et imperméable à l'air. Le cornet inférieur touche la cloison. La partie antérieure de la cloison est couverte d'un enduit pseudo-membraneux peu épais avec bords sanglants. La fosse nasale gauche perméable. La partie visible de la cloison présente un aspect pseudo-membraneux avec un piqueté sanguin. Le cornet inférieur est couvert de croûtes sanguinolentes. Les sinus sont clairs ... "

Un nouvel examen un an après : " ... la fosse nasale droite est devenue perméable mais l'espace libre est étroit, ceci est conditionné par le squelette. Le cornet inférieur droit est pâle, peu turgescent sans lésions appréciables. La fosse nasale gauche est très large avec atrophie très nette de la muqueuse dans tout son ensemble. Le cornet inférieur a disparu. La muqueuse est sèche comme chez les rhinatrophiques ... "

HARDY Obs. N° 7

" ... Le vestibule est rétréci par un pont cicatriciel en arche au sommet du vestibule. Aspect croûteux comblant presque totalement la fosse nasale droite; la muqueuse apparait par places, tantôt blanchâtre, atrophique, tantôt érosive saignante ... "

DUPERRAT Obs. N° 1

" ... A l'entrée dans le service on constate une déformation du nez en pied de marmite dont le début remonterait à un an et demi à la suite d'un coryza douloureux ayant entrainé une déformation du nez. La muqueuse est pâle, atrophique, se rétractant mal à la cocaïne. La cloison cartilagineuse est mince, presque réduite à la muqueuse ... "

Après l'étude de toutes les observations recueillies nous allons résumer les divers signes de la localisation nasale de l'affection :

A) Signes fonctionnels

- picotements, enchifrènement.
- coryza douloureux
- sécrétions sanguinolentes
- épistaxis à répétitions

B) Signes physiques

La majorité des auteurs sont d'accord pour retrouver le plus fréquemment :

- une muqueuse pâle, atrophique, saignant facilement
- la présence de croûtes
- moins souvent que pour les localisations buccale et pharyngée on découvre :
  - des nappes érosives
  - la bulle caractéristique (1 seule fois)
- un aspect de rhinite atrophique.

C) Evolution

Elle a pour aboutissement inévitable : atrophie de la muqueuse et synéchies.

. atrophie d'ensemble de la muqueuse
. destruction des cartilages
. perforation de la cloison
. disparition des cornets inférieurs
. synéchies entre les cornets et la cloison
. synéchies au niveau des orifices narinaires
. synéchies du vestibule, de l'auvent nasal.

Signalons que dans son Obs. N° 10 HARDY a noté une rhinite hypertrophique avec synéchie entre cornet moyen et cloison et une anosmie. Il semble que ce soit un cas exceptionnel ...

On ne peut manquer également d'être frappé dans l'Obs.N°4 de HARDY de la survenue, 5 ans après le début de l'affection d'un épithélioma spino cellulaire très remanié sur les lésions nasales. S'agit-il d'une pure coïncidence ou d'un processus évolutif inconnu de la maladie ... ?

*

* *

6) Exercices

Un [illegible] : [illegible] de la [illegible] [illegible] [illegible] [illegible].

- [illegible]
- [illegible]
- [illegible]
- [illegible]
- [illegible]
- [illegible]
- [illegible]
- [illegible]

[illegible] HARDY [illegible] [illegible] [illegible]

LA LOCALISATION LARYNGEE

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

Quelques passages des observations publiées :

HARDY Obs. N° 11

" ... Femme. 45 ans. Examen au miroir laryngé met en évidence de nombreux éléments érosifs post bulleux sur le bord libre de l'épiglotte. Une biopsie d'un élément a été effectué .. (voir histologie) ... "

HARDY Obs. N° 8

" ... Femme. 55 ans. Cinq ans après le début buccal de la maladie tout le vestibule laryngé est le siège d'une infiltration oedénateuse avec muqueuse pâle, ulcérée par placards. Ces ulcérations sont multiples, superficielles et responsables d'une dyspnée laryngée d'origine sténosante. Troubles de la déglutition.

LANNOIS et CURTYL

" ... Homme. 69 ans. Au niveau du larynx on note des lésions sur l'épiglotte. A la face antérieure plusieurs taches blanches sur un fond rouge. Les bords supérieurs des deux aryténoïdes sont également recouverts d'un placard de même nature. Quant aux cordes vocales elles sont grosses, rouges, sans autre lésion. Peu de troubles fonctionnels.

HARDY Obs. N° 4

" ... laryngites fréquentes; raucité de la voix. Les lésions laryngées portent sur la couronne laryngée. L'épiglotte est épaissie, infiltrée, d'aspect cicatricielle avec un ou deux points jaunâtres

II. LOCALITE CITE : LAMMAME

-:-:-:

évoquant un peu l'aspect d'un lupus guéri. Les aryténoïdes et les replis ary-épiglottiques sont infiltrés; les cordes vocales sont bien mobiles. Les bandes ventriculaires blanchâtres, hypertrophiées. Six ans après, toute la couronne laryngée est oedématiée ce qui pourrait expliquer la dysphagie haute dont se plaint le malade. L'ensemble de la muqueuse est pâle, atrophique, mais présente de nombreuses nappes érosives qui pourraient être post-bulleuses. Les cordes vocales sont normales mais la voix a des périodes de modifications de tonalité ... "

HARDY Obs. N° 7

" ... irritation laryngée entrainant une toux rebelle à l'occasion de laquelle le malade "crache des peaux" ... "

MONTFORT Obs. N° 13

" ... épiglotte et cartilages aryténoïdes sont rouges. Les cordes vocales, grises, épaissies. Le sujet présente un enrouement. L'ouverture du larynx se rétrécit peu à peu. La muqueuse s'épaissit. L'épiglotte s'étale de plus en plus. Les cordes vocales s'altèrent à la partie postérieure ... "

De par ces quelques extraits d'observations et l'étude des autres cas on peut classer les différents signes cliniques de la localisation au larynx de la maladie.

A) Signes fonctionnels

Les signes retrouvés sont presque toujours les mêmes :

. douleurs laryngées entrainant une dysphagie

. laryngites fréquentes

[illegible] peu l'aspect d'un lupus guéri. Les aryténoïdes et les [illegible] aryépiglottiques sont infiltrés; les [illegible] sont [illegible]. Les bandes ventriculaires blanchâtres, hypertrophiées, [illegible], toute la couronne laryngée est œdématiée ce qui [illegible] expliquer la dysphagie haute dont se plaint le malade. [illegible] de la muqueuse est pâle, atrophique, mais présente de [illegible] érosives qui pourraient être post-bulleuses. Les [illegible] vocales sont normales mais la voix a des périodes de modifications de localité ... "

[illegible] N° 7

" ... irritation laryngée entraînant une toux rebelle à l'occasion de laquelle le malade "crache des peaux" ... "

[illegible] N° 13

" ... épiglotte et cartilages aryténoïdes sont rouges. Les cordes vocales, [illegible], épaissies. Le sujet présente un enrouement. L'ouverture du larynx se rétrécit peu à peu. La muqueuse s'épaissit. L'épiglotte s'étale de plus [illegible]. Les cordes vocales s'altèrent à la partie postérieure ... "

[illegible] quelques [illegible] et l'étude des autres [illegible] cliniques de la localisation [illegible] de la maladie.

[illegible]

[illegible] les mêmes :

[illegible]

[illegible]

. enrouement, toux

. dysphonie, à l'extrême aphonie (HARDY N° 5)

. dyspnée

B) Signes physiques

Ici, il a souvent été décrit la présence de :

. la bulle classique

mais également :

. des érosions superficielles

. des taches blanchâtres sur fond de muqueuse rouge, voire même de fausses membranes

. des petits points jaunâtres.

Les sièges des lésions les plus souvent retrouvés sont :

. l'épiglotte : bord libre

. aryténoïdes

. replis ary-épiglottiques

. rarement les cordes vocales

C) Evolution

Dans cette localisation laryngée l'évolution est beaucoup plus marquée, non pas tellement par l'atrophie d'ensemble mais par les rétractions cicatricielles qui ont ici une action sténosante :

. diminution de l'espace inter-aryténoïdien

. rétraction des replis ary-épiglottiques

. amincissement et attraction de l'épiglotte en arrière.

*

* *

LA LOCALISATION TRACHEALE

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

Celle-ci est très peu fréquente et bien que devant exister n'a pratiquement jamais été décrite.

Seul MONTFORT signale dans une de ses observations une atteinte de la trachée.

A) Signes fonctionnels

Ce sont : toux

expectoration.

B) Signes physiques

Ils n'ont jamais été décrits, et les rares compte-rendus de bronchoscopies que nous avons pu retrouver sont tous unanimes pour assurer l'intégrité de la muqueuse trachéale, faisant même douter de la localisation de l'affection à ce niveau.

C) Evolution

Nous n'en n'avons aucune connaissance.

*

* *

LA LOCALISATION OESOPHAGIENNE

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

Quelques passages d'observations :

BENEDICT & LEVER Obs. N° 1

" ... Femme 60 ans. Difficultés de déglutition. Une radiographie barytée ne met en évidence aucun rétrécissement de l'oesophage. Une oesophagoscopie pratiquée montre : l'hypopharynx apparait enflammé dans son ensemble avec par endroits quelques aspects granuleux. La muqueuse saigne facilement. Juste au-dessus du crico-oesophage quelques plages érosives avec des lambeaux de tissu membraneux.

Deux ans plus tard, impossibilité d'avaler. Nouvelle oesophagoscopie : rétrécissement au niveau du crico-oesophage. Dilatation par bougie N° 36. Pas d'érosions dans l'oesophage. Plus de difficultés pour avaler ... "

BENEDICT & LEVER Obs. N° 7

" ... Femme 71 ans. Oesophagoscopie : on note plusieurs rétrécissements dans l'oesophage. Une radiographie faite avant son entrée dans l'hôpital montre plusieurs rétrécissements. Nouvelle oesophagoscopie qui révèle : l'oesophagoscope passe facilement dans l'oesophage supérieur qui est normal jusqu'à environ 5 cms en dessous de la bouche oesophagienne, où siège un rétrécissement sous la forme d'une membrane horizontale avec un orifice circulaire de 3 mms de diamètre au centre. Celui-ci fut facilement dilaté par des bougies de 12 à 20. Après quoi il fut possible de voir 3 cms plus bas un nouveau rétrécissement membraneux vertical divisant apparemment l'oesophage en deux oesophages secondaires, un principal à droite,

un plus petit à gauche. Une radiographie révèle deux rétrécissements encore plus bas situés au niveau du cardia et du diaphragme. Dilatations progressives par bougies. Biopsie : pas de spécificité.

BENEDICT & LEVER Obs. N° 2

" ... Homme 67 ans.. L'oesophagoscopie met en évidence : un oesophage normal jusqu'à 5 ou 6 cms, au-dessous de la bouche oesophagienne, où siège une membrane étendue en travers de la lumière de l'oesophage, horizontalement avec une ouverture centrale circulaire de 2 à 3 mms de diamètre. Le passage de l'oesophagoscope dilate cet orifice. Radiographie 1 mois après : oesophage normal. Un an après, mêmes lésions. Dilatations par bougies progressives ... "

IMPERATORI

" ... Homme 68 ans. Hématémèse il y a 3 mois. Radiographie : rétrécissement au niveau de la 6ème vertèbre cervicale. Oesophagoscopie : rétrécissement au niveau de la bouche franchi avec quelques difficultés par une bougie 14. Un peu plus tard on laisse à demeure pendant 10 minutes une bougie 24. Le malade peut reprendre le lendemain une alimentation normale et cela continue ... "

ADAM

" ... Femme 55 ans. Rétrécissements au niveau de l'hypopharynx droit et à 23 cms des arcades dentaires. Le passage d'une bougie fut impossible au dela du rétrécissement. Les jours suivants la malade présenta une forte fièvre et mourut 3 jours plus tard. L'autopsie révéla deux perforations de l'oesophage supérieur. La

[illegible]

[illegible]

[illegible]

[illegible]

[illegible]

[illegible]

[illegible]

[illegible]

partie supérieure de l'oesophage et l'orifice laryngé montraient d'importantes lésions cicatricielles ... "

BAUMANN

" ... Femme 61 ans. Admise dans un état extrême de dénutrition et de déshydratation. Le diagnostic posé est celui de cancer de l'oesophage. Mais découverte d'un pemphigus oculaire. Une oesophagoscopie montre à environ 2 cms après la bouche oesophagienne, un rétrécissement de 3 cms de longueur. La muqueuse n'est pas altérée et les parois ne semblent pas infiltrées. La sténose fut dilatée et un tube laissé à demeure pendant 5 jours. Une radiographie de contrôle ne retrouve plus trace de la sténose et la malade peut se réalimenter ... "

THORST

" ... Homme 82 ans.. Oesophagoscopie : larges fausses membranes blanchâtres. Mort de pneumonie. L'autopsie révèle des rétrécissements diffus et des plus sur la muqueuse oesophagienne ... "

Les manifestations oesophagiennes sont peut-être les plus intéressantes à étudier car les quelques observations que nous avons pu recueillir sont assez détaillées. Par ailleurs elles posent un problème thérapeutique particulier, celui de la sténose.

De par l'étude de tous les cas publiés nous avons résumé les divers signes de la localisation.

A) Signes fonctionnels

C'est essentiellement :

. une dysphagie, tout d'abord mise sur le compte des érosions buccales et laryngées, progressive, avec des alternatives d'améliorations et d'aggravations

. une sensation de corps étranger

. spasmes de l'oesophage (1 cas)

. hématémèse (1 cas)

B) Signes physiques

Seule notre observation relate la découverte de bulles typiques au cours de l'oesophagoscopie.

De nombreux auteurs notent des fausses membranes blanchâtres; il s'agit surement des pellicules muqueuses post-bulleuses que l'eosophagoscope pousse devant lui.

C) Evolution

Dans cet organe tubulaire qu'est l'oesophage les brides cicatricielles entrainent inévitablement la formation de rétrécissements, de sténoses. Ces rétrécissements ont souvent été décrits. Il s'agit le plus souvent :

. de palmures membraneuses

tantôt horizontales

tantôt circulaires avec un pertuis central

tantôt verticales divisant l'oesophage en oesophages secondaires.

. ces palmures siègent avant tout à la partie haute de l'oesophage, juste en dessous de la bouche oesophagienne; mais certains ont aussi été vus aux niveaux

des rétrécissements anatomiques de l'aorte et du diaphragme.

. ces brides sont longtemps superficielles, se laissant dilater par bougirages, n'atteignant que la muqueuse, mais peut atteindre à la longue les autres tuniques.

*

* *

LES LOCALISATIONS CUTANEES

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

En ce qui concerne les localisations intéressant l'O.R.L. nous ne ferons que rappeler les 3 observations recueillies, intéressant d'ailleurs toutes 3 la région pré-auriculaire. Une autre toutefois faisant mention d'une localisation à l'aile du nez.

LEVER Obs. N° 17

" ... lésions sur le nez et les joues. De temps à autre des ampoules flasques se forment, se crèvent, et laissent une croûte. Quelques mois plus tard apparition d'une plaque dans la région pré-auriculaire gauche ... "

LEVER Obs. N° 18

" ... lésions dans la région pré-auriculaire des deux côtés. Des ampoules se développent sur le nez, avec sensations douloureuses brûlantes. Ces ampoules crèvent et laissent un ulcère couvert de croûtes, mesurant 1 cm/ 2 cms. Six ans plus tard l'ulcère n'est toujours pas guéri et augmente de superficie alors qu'apparaissent des synéchies dans les commissures labiales limitant l'ouverture de la bouche... "

LEVER Obs. N° 6

" ... bulles apparaissant en avant et en arrière des oreilles, disparaissant et réapparaissant régulièrement. La peau ne se cicatrisant jamais ... "

L'EVOLUTION DE L'AFFECTION

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

L'évolution de l'affection est bien particulière. Elle se fait toujours vers l'atrophie et la formation de synéchies.

Cette évolution se fait par poussées, mais celles-ci ne sont pas régulières ni toujours très nettement marquées; toutefois elles se font le plus souvent aux mêmes endroits chez le même malade.

La rapidité de l'évolution est extrêmement variable selon chaque individualité. Cette évolution surtout marquée par la localisation oculaire d'une part et par les douleurs bucco-pharyngo-laryngées d'autre part, ne s'accompagne d'aucune altération de l'état général.

Quant à la formation de sténoses, elle est lente, chez des malades suivis déjà depuis plusieurs années pour une dermatite bulleuse muco-synéchiante.

Aucun décès n'a été signalé qui puisse être invoqué à l'affection.

Enfin nous ne ferons que rappeler les deux remarques qui nous ont frappé dans les observations citées :

a) la survenue sur une localisation nasale, d'un épithéliona spino-cellulaire. C'est en fait le seul cas signalé, et le processus évolutif de la maladie est actuellement assez bien connu pour que nous puissions évoquer un hasard.

b) la remarque dans 3 observations de la disparition totale de toute formation lymphoïde ...

DIAGNOSTIC POSITIF

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

Il est essentiellement clinique. Le plus souvent par des ophtalmologistes devant l'atteinte oculaire, ou par des dermatologistes. En oto-rhino-laryngologie, il s'agit d'un diagnostic d'élimination, en effet :

a) les examens de laboratoires :

. numération globulaire, formule sanguine

. glycémie

. complets hépatiques et rénaux

. sérologie

. myélogramme

. recherches de germes

. protides, électrophorèse

n'ont mis en évidence aucun trouble réel.

b) seule la biopsie (voir histologie) affirme le diagnostic et permet d'éliminer la maladie de DUHRING-BROCQ.

*

* *

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

Dans le cadre de la maladie :

A) La maladie de DUHRING-BROCQ : mais ici l'affection atteint généralement des sujets jeunes; les signes généraux sont nettement marqués; à l'inverse de la DERMATITE BULLEUSE MUCO-SYNECHIANTE où les éléments muqueux sont en grand nombre; ils sont ici très rares sans évolution cicatricielle et c'est l'inverse en ce qui concerne les éléments cutanés, prurigineux.

B) Le Pemphigus vrai : Ce dernier touche fréquemment les muqueuses, mais surtout la bouche, exceptionnellement les yeux.

L'éruption cutanée est monomorphe : bulles sur peau saine, disséminées, sans évolution cicatricielle.

L'état général est profondément altéré, le pronostic vital rapidement en jeu, sauf traitement suspensif aux corticoïdes.

En cas de doute diagnostic :
par le cytodiagnostic de Tzanck montre de grandes cellules malpighiennes monstrueuses, tandis que, dans le P. oculaire ce symptôme spécifique du pemphigus manque toujours : l'étalement sur lame du produit de grattage du plancher de la bulle montre seulement "des cellules banales d'origine sanguine avec des éosinophiles (LORTAT-JACOB).

Signaler l'érythème polymorphe grave type Stevens-Johnson dont la tendance synéchiante des lésions oculaires, l'évolution vers la cécité sont comparables à ceux du pemphigus oculaire, mais s'en différencient par leur survenue au cours d'une évolution fébrile de quelques jours.

Du point de vue O.R.L. le diagnostic peut se poser avec :

. HERPES : il y a ici des petits bouquets de vésicules superficielles associées au niveau des lèvres, des yeux, de l'orifice anal; des signes généraux.

. ZONA PHARYNGO-BUCCAL : ici les vésicules peu nombreuses sont strictement unilatérales, siègent dans un territoire bien défini et s'accompagnent de douleurs pharyngées très intenses.

. VARICELLE : elle est très rare et le diagnostic est posé sur une notion de contage et l'éruption cutanée.

. MYCOSE : ce sont ici plus des petits "clous" blanchâtres que de véritables vésicules.

Devant les brides cicatricielles on recherche une notion :

. de brûlures

. de traumatisme local par appareil dentaire.

Inversement peut se poser :

. le diagnostic d'une dysphagie .... ?

. le diagnostic d'une sténose ..... ?

Radiographies et surtout oesophagoscopies visualisant les lésions, feront alors rechercher des localisations oculaires, nasales et buccales, ainsi que la notion de poussées d'éléments bulleux ou érosifs douloureux.

*

* *

ESSAIS THERAPEUTIQUES

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

L'on conçoit que ne connaissant pas l'étiologie de la maladie, il soit difficile d'instaurer une thérapeutique efficace, certaine, et jusqu'à présent tout se borne à une thérapeutique locale et générale symptomatique. Seule la localisation oesophagienne entraine une thérapeutique chirurgicale.

A) THERAPEUTIQUE MEDICALE

Elle est totalement inefficace sur l'évolutivité de la maladie, se bornant à quelques succès locaux d'ailleurs très éphémères.

. Pensant à une maladie infectieuse, ont été utilisés :

. Antibiotiques :

- Auréomycine : 1,5 à 2 grs/jour. Certains malades ont reçu jusqu'à 176 grs.
- Rimifon : jusqu'à 120 comprimés.

.. Sulfamides :

- Dagenan : 1,5 gr /jour jusqu'à 175 grs.

. Pensant à une maladie parasitaire :

. Quinacrine : 0,30 gr/jour jusqu'à 40 grs

. Nivaquine : 1 gr/jour

(Chloroquine)

. Pensant à une collagénose :

. Hydrocortisone : jusqu'à 3 grs par jour.

. Pensant à une avitaminose :

. Vitaminothérapie C intra veineuse.

. Pensant à une mycose :

. Mycostatine.

. Ont encore été essayés :

. Paraninan I.V. jusqu'à 40 injections.

. Lutazol : 4 comp./jour jusqu'à 250 comprimés.

. Auto-hémothérapie.

. Tous les soins buccaux habituels.

En fait tous ces médicaments ont tous été inefficaces; seuls quelques résultats transitoires ont été enregistrés avec :

. la quinacrine

. la chloroquine

. l'auréomycine; encore que ces résultats ont peut-être coïncidés avec une période régressive de la maladie.

B) THERAPEUTIQUE CHIRURGICALE

Elle intéresse seulement la localisation à l'oesophage et se résume en fait à la destruction des rétrécissements. Ceci se faisant par dilatations progressives à l'aide de bougies de calibre de plus en plus gros. Cette thérapeutique suffisant le plus souvent car :

- le rétrécissement est surtout muqueux.

Cette thérapeutique sera effectuée avec toutes les précautions courantes et sous couvert d'antibiothérapie.

*

* *

Auteurs	Sexe	Age	Début	Localisation O.R.L.				Autres localisations		
				Bouche	Oesophage	Nez	Larynx	Oeil	Peau	Organes génitaux
LEVER 1	F	60	Oeil	+	D +			+	±	
2	H	67	Peau	±	D +			+	±	
3	F	68	Oeil	±				+		
4	F	62	Bouche	±				+		
5	H	70	Peau	±				+	+	
6	F	43	Peau	+	D +			+	+	
7	F	71	Oeil Bouche	±	D +	±		+		+
8	F	66	Oeil	±				+		
9	F	55	Bouche	+				+		
10	F	47	Oeil					+		
11	F	68	Bouche	+				+		
12	F	70	Oeil	±				+		
13	H	73	Oeil	±				+		
14	F	58	Oeil	±		±		+		
15	F	46	Oeil	±		±		+		
16	H	53	Peau					+	+	
17	H	52	Peau	±				+	+	
18	H	64	Peau	+	D	+		+	+	+
19	H	59	Bouche	±		±		+	+	
CHURCH 1	F	66	Oeil Bouche	+				+		±
2	F	62	Oeil	+				+		+
3	H	62	Oeil	+		+	+	+		
4	F	67	Bouche	±				+	+	±
5	F	75	Bouche	+				+	+	±
6	F	59	Bouche	+			+	+	+	+
7	F	79	Bouche	+				+		

Auteurs	Sexe	Age	Début	Localisation O.R.L.				Autres localisations		
				Bouche	Oesophage	Nez	Larynx	Oeil	Peau	Organes génitaux
HARDY 1	F	68	Bouche	+	D	+		+		+
2	F	72						+	+	
3	F		Bouche	±	D			+	±	+
4	H	55	Nez	+		+	+	+	+	+
5	F	60	Bouche	±	D	±	+	+	±	±
6	F	56	Bouche	±				+	±	+
7	H	55	Bouche	+	D	+	±	+		
8	F	55		±	D	+	+		±	±
9	H	16	Bouche	±			+	+	±	±
10	F	56	Bouche	±		+		+		±
11	F	45	Bouche	±		+	+	+	+	
DUPERRAT 1	F	17 ½	Bouche	+	± D	+				+
2	F	76	Bouche	+						
3	H	38	Bouche	+	D					
PAUREFIQUE 1	H	71	Oeil	+			+			
ADAM 1	F	55	Bouche	+	D +		+			
IMPERATORI 1	H	68	Bouche Oeil	+	D +			+	+	
BAUMANN 1	F	61	Oeil		D +		+			
GODDE 1	H	72	Oeil	+	D +		+			
THORST 1	H	82	Nez		D +	+				
BLONDEL BONHOMME 1	H	52	Oeil	+		+		+		

Auteurs	Sexe	Age	Début	Localisation O.R.L.				Autres localisations		
				Bouche	Oesophage	Nez	Larynx	Oeil	Peau	Organes génitaux
LANNOIS CURTYL 1	H	69	Bouche	+	D	+	+	+		
GREITHER 1	F	29	Bouche	+	+ D					+
MONTFORT 1	H	57	Peau	+		±	+	+	+	+
2	H		Bouche	+			±		+	
3	H	65	Bouche	+						
4	F	47	Bouche	+	D	+	+		+	+
5	F		Peau Bouche	+	D		±		+	
6	H	60	Bouche	+	D	+		+	+	
7	H	73	Oeil	+			+	+		
8	H	59	Nez		D	+	+	+		
9	H	51	Peau		D		+		+	
10	H	26	Bouche	+			+			
11	H	17	Bouche	+			+			
12	H	72	Bouche	+	D		+			
13	H	48	Peau	+		+	+	+	+	
14	F	41	Oeil	+	D	+	+	+		

+ Lésions franches

± Lésions moins évidentes

D Dysphagie

C O N C L U S I O N

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

Cette maladie rare et inhabituelle, qui entraine des lésions muqueuses, intéresse donc de près l'oto-rhino-laryngologiste de par ses localisations buccales, nasales, pharyngo-laryngées et oesophagiennes.

L'étiologie inconnue limite les possibilités thérapeutiques qui se résument à une thérapeutique symptomatique locale.

La maladie caractérisée essentiellement par la "bulle" laissant une érosion, point de départ de rétractions et de cicatrices, est au début pour l'oto-rhino-laryngologiste, une affection douloureuse aigue entrainant des brûlures buccales gênant la mastication. Peu connue le diagnostic est rarement posé à ce début. L'évolution qui se fait inexorablement vers l'atrophie et la sténose intéresse encore le laryngologiste que le malade consulte pour une dysphagie, et l'oesophagoscopie devant le rétrécissement fera rechercher les autres localisations et l'on mettra en oeuvre une thérapeutique par dilatations progressives qui permettra l'alimentation pratiquement à ce malade âgé.

VU, le Président de Thèse,

Monsieur le Professeur AUBRY

VU, le Doyen,

Monsieur le Professeur BINET

VU, le Recteur,

J. ROCHE

[illegible]

-:-:-:

B I B L I O G R A P H I E

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

ADAM C. - Untersuchungen zur patho pen.
Zeitochrifft fur angelheihl T. 22, 1898.

ADAM C. - " " " T. 23, 1910.

BAUMANN - Med. Clin. N.A. T. 17, 1933.

BENEDICT & LEVER - Stenosis of the oesophagus.
Annals of orl T. 12, 1952.

BLONDEL et BONHOMME - Bulletin Soc. Belge d'Ophtal. T. 77, 1938.

BOLGERT, TABERNAT et PELLEZ - Bulletin Soc. Fcse Dermato. T. 61, 1954.

BRITISCH JOURNAL OF DERMATOLOGIE T. 10, 1958.

CASTANO DECOUD - Etude histolo. du P.O.
Annals Argenti. d'Opht. T. 44-49, Juin 1944.

CHURCH & SNEDDON - Britisch Journal of Dermato T. 65, 1953.

CIVATTE A. - Diagnostic histo-path. de dermatite de Duhring.
Annals de Dermato. et Syph. Janv-Fév. 1943.

DEJEAN - Recherches bacterio.
Annals d'Oculistique Avril 1926.

DUPERRAT - Revue de Stomatologie T. 59, 1958.

DUPERRAT et Coll. - Bulletin de F.D. p. 394-397, 1960.

HARDY - Thèse Paris 1956.

HEBRA - Traité des maladies de la peau, 1872.

IMPERATORI - Structure of the oesophagus caused by P.O.
Annals of orl. T. 40, 1931.

JACKSON C. et JACKSON Cl. - Broncho-oesophagology Saunders Cie 1950.

LANNOIS & CURTYL - Annales d'O.R.L. 1910.

LEVER W.F. - Arch. Dermato. and Syph. T. 46, 1942.

LEVER W.F. - Arch. Dermato. and Syph. T. 49, 1944.

LORTAT-JACOB - Bulletin Société Fcse Dermato. T. 63, 1956.

MONTFORT - Thèse Bordeaux, 1902.

PAUREFIQUE, MAYOUX, ROCHE - Bulletin Société Fcse Dermato. T. 63, 1956.

TERRACOL - Les maladies de l'oesophage Masson, 1951.

THORST A. - Archivs fur laryng. in rhin. T. 25, 1911.

THORST A. - Archivs fur laryng. Rh. T. 31, 1919.

THORST A. - Deutsche Medizine de Wochen T. 45, 1919.

TABLE DES MATIERES

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

Pages

GENERALITES : 1

HISTORIQUE 4
ETIOLOGIE 5
HISTOLOGIE 7

OBSERVATION PERSONNELLE INEDITE 10

LE TABLEAU CLINIQUE DE LA D.B.M.S. : 19

ELEMENT ESSENTIEL : la bulle 22
SES LOCALISATIONS : une essentielle, l'oeil ... 23
: la localisation cutanée ... 24

LES LOCALISATIONS DU DOMAINE O.R.L. : 25

LA LOCALISATION BUCCALE 26
LA LOCALISATION PHARYNGEE 29
LA LOCALISATION NASALE 33
LA LOCALISATION LARYNGEE 37
LA LOCALISATION TRACHEALE 40
LA LOCALISATION OESOPHAGIENNE 41

LES LOCALISATIONS CUTANEES 46

L'EVOLUTION EN GENERAL 47

LE DIAGNOSTIC 48

THERAPEUTIQUE 51

CONCLUSION 53

BIBLIOGRAPHIE 54

-:-:-:-:-:-

T A B L E D E S M A T I E R E S

Pages

GENERALITES : 1

HISTORIQUE 4

ETIOLOGIE 5

HISTOLOGIE 7

OBSERVATION PERSONNELLE INEDITE 10

LE TABLEAU CLINIQUE DE LA D.R.N.S. : 19

ELEMENT ESSENTIEL : la bulle 22

ses LOCALISATIONS : une essentielle, l'oeil 23

: la localisation oculaire 24

LES LOCALISATIONS DU DOMAINE O.R.L. : 25

LA LOCALISATION BUCCALE 26

LA LOCALISATION PHARYNGEE 29

LA LOCALISATION NASALE 32

LA LOCALISATION LARYNGEE 37

LA LOCALISATION TRACHEALE 40

LA LOCALISATION OESOPHAGIENNE 41

LES LOCALISATIONS CUTANEES 46

L'EVOLUTION EN GENERAL 47

LE DIAGNOSTIC 48

THERAPEUTIQUE 51

CONCLUSION 53

BIBLIOGRAPHIE 54